



SARCOMA DE EWING DE ESCÁPULA: PRESENTACIÓN DE CASO

Ewing Sarcoma: Case Report

Mauricio Estrada Castrillón¹
Miguel Murcia²
Rafael Llamas Otero³
Sandra Arango³



Palabras clave (DeCS)

Sarcoma Ewing
Escápula
Neoplasias óseas
Imagen por resonancia
magnética

Key words (MeSH)

Ewing, sarcoma
Scapula
Bone neoplasms
Magnetic resonance
imaging

Resumen

El sarcoma de Ewing representa el segundo tumor primario de hueso más común en niños y adolescentes (3 % de todos los tumores óseos pediátricos), solo excedido en prevalencia por el osteosarcoma. Respecto al sitio de compromiso, el sarcoma de Ewing afecta la pelvis, las extremidades y las costillas en el 86 % de los casos, seguido por la escápula (de 4 a 5 %). Este artículo presenta un caso de sarcoma de Ewing en la escápula; se describen sus características clínicas e imaginológicas, así como su tratamiento.

Summary

Ewing's sarcoma is the second most common primary bone tumor in children and adolescents (3% of all pediatric bone tumors), its prevalence is only exceeded by osteosarcoma. Regarding the site of involvement, Ewing's sarcoma involves pelvis, limbs and the ribs in 86% of cases, followed by the scapula (4-5%). This article presents a case of Ewing's sarcoma in the scapula; clinical and imaging characteristics are described, as well as treatment.

Introducción

Se presenta el caso clínico de un paciente con dolor en la escápula y limitación en los movimientos del miembro superior derecho. Se realizan estudios imaginológicos (radiografía, gammagrafía y resonancia magnética) y se encuentra una masa en la región escapular izquierda, compatible con sarcoma de Ewing. Se hace la revisión del caso clínico, de la literatura y de los resultados.

Esta entidad fue descrita por primera vez en 1921 por James Ewing, en principio como un endoteloma difuso del hueso y luego como un mieloma endotelial (1).

Etiología

Según la teoría inicial, en el origen del sarcoma de Ewing se incluían las células endoteliales y las mesenquimales no diferenciadas de la medula ósea; con los avances en inmuno-histoquímica y citogenética se esclarece parte de su etiología, relacionándolo con el tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) y el tumor de Askin (1,2).

Epidemiología

El sarcoma de Ewing es el cuarto tumor óseo primario más común en la población general después del mieloma múltiple, osteosarcoma y condrosarcoma y corresponde al 3 % de todos los tumores óseos pediátricos. En cuanto al compromiso de la escápula es poco frecuente, se observa en un 4 a 5 % de los casos.

Este tumor afecta con más frecuencia a hombres que a mujeres (1,3-1,5:1) (3,4) y a la raza caucásica en el 96 %, presentándose excepcionalmente en la raza negra (3).

Clínica

Aparece durante las tres primeras décadas de la vida con un pico de prevalencia entre 10-15 años. La afectación clínica no es específica, usualmente 6 meses antes del diagnóstico, con síntomas de dolor (82-88 %), edema (60 %) y fiebre (20-49 %) (1).

Imágenes

Los hallazgos en las imágenes de este paciente muestran el alto grado de agresividad y la naturaleza maligna del sarcoma de Ewing:

¹Médico radiólogo-musculoesquelético. Hospital Pablo Tobón Uribe. LINK. Medellín, Colombia.

²Médico ortopedista y oncólogo. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

³Médico(a) residente de Radiología. Universidad CES. Medellín, Colombia.

En la radiografía simple se observa la destrucción ósea con lesiones que varían desde patrón en apolillado hasta permeativas, asociado a lesiones geográficas óseas. También se encuentra destrucción cortical y masa de tejidos blandos (56-80 %). La reacción perióstica se describe en la literatura como un hallazgo frecuente que sugiere agresividad, presenta el patrón en láminas (piel de cebolla) en el 94 % de los casos; o espiculado (sol naciente), en el restante 6 %, (1).

A pesar de lo anterior se debe esclarecer el origen medular de la patología, para lo cual se realizan estudios complementarios como tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM).

En la TC se revela un patrón de destrucción ósea. A través de la alteración de los valores de las unidades Hounsfield se provee información de la extensión medular y se delimita el compromiso extraóseo. Este procedimiento también se utiliza para la búsqueda de metástasis pulmonares (4).

La RM define con más detalle la extensión del compromiso intra- y extraóseo y de la placa epifisiaria (4). El sarcoma de Ewing se caracteriza por la intensidad de la señal intermedia a baja en imágenes con información en T1; las imágenes con información en T2 son de señal alta e intermedia, con algunos componentes hipocelulares o áreas necróticas. Luego de la inyección de gadolinio (Gd-DTPA) se realzan las zonas celulares en las imágenes ponderadas con información en T1, lo que permite diferenciar el tumor del edema peritumoral (1,4).

En los estudios de medicina nuclear se incrementa el realce del tecnecio-99m difosfonato de metileno (99m Tc-MDP). El citrato de galio 67 (67 GA-Citrato) se utiliza para identificar la extensión del tumor a los tejidos blandos (4).

Actualmente, con el uso de la tomografía por emisión de positrones (PET) utilizando 18F-fluorodesoxiglucosa (FDG) se ha demostrado gran utilidad para la detección de metástasis, estadiaje y valoración del impacto del tratamiento. Se constata una captación ávida del trazador secundario con el aumento de la glicólisis que presenta el tumor. Por lo tanto, esta es una herramienta no invasiva para la estimación del grado histológico de la neoplasia, además ayuda en el pronóstico del paciente antes y después de la terapia neoadyuvante, ya que se muestra un valor de realce estandarizado de 5,3 a 11,3 (1,5).

Caso clínico

Hombre de 17 años de edad que consultó en 2012 por dolor y sensación de masa en la región escapular izquierda de 2 meses de evolución, no mejoró con analgésicos orales ni durante el sueño. Tras el ingreso se realiza radiografía de tórax en proyección anteroposterior y lateral, además proyecciones de hombro anteroposterior verdadera y lateral de escápula, en las cuales se encontró asimetría en los tejidos blandos de la pared torácica por mayor grosor y aumento de la radioopacidad en el lado izquierdo (figura 1).

Se analizan los hallazgos de acuerdo con las imágenes, la edad y los antecedentes clínicos, por lo cual se sospecha que existe una lesión de tipo primario en los tejidos blandos de la escápula y se solicita resonancia magnética con y sin medio de contraste. Las imágenes precontraste muestran una masa de tejidos blandos que compromete la región escapular izquierda con extensión multicompartimental (figura 2 a, b, c). En las imágenes poscontraste se confirma el componente dominante sólido que realza y las áreas quísticas/necróticas que no lo hacen (figura 3 a, b, c).

También se realiza gammagrafía ósea en la cual se encuentran depósitos patológicos del radiofármaco que comprometen la escápula izquierda, sin prueba de otras lesiones en las restantes estructuras óseas (figura 4).

Con los hallazgos descritos se programa el paciente para cirugía de resección de la escápula izquierda. En la nota quirúrgica se describe macroscópicamente como una masa de características heterogéneas entre gris y blanca con algunas áreas necróticas. En el lecho quirúrgico se implanta la prótesis que la reemplaza, sin complicaciones (figura 5 a, b, c). La patología confirma el diagnóstico clínico y por medio de imágenes se describen cuerpos de Hommer Wright y áreas quísticas-hemorrágicas.

Se realiza evaluación 4 meses después del procedimiento quirúrgico sin encontrarse complicaciones (figura 6), con el examen físico se observa integridad en los arcos de movimiento.

Discusión

El sarcoma de Ewing se distribuye por todo el sistema esquelético más comúnmente en el fémur (21 % de los casos); ilion (12 %); tibia (8-11 %); húmero (10 %); fibula (7-9 %); costillas (8 %) y sacro (6 %).

La pelvis, las extremidades y costillas corresponden al 86 % de los casos. Con menos frecuencia en la escápula (4-5 %) como se presenta en el caso descrito; también la parte móvil de la columna (4-6 %); pies o manos (3-6 %); radio o cúbito (3-5 %); mandíbula o maxilar (1-2 %); clavícula (2 %); calota (1 %); huesos faciales (0,5 %) y el esternón (0,2 %).

Generalmente, se ubica en la parte proximal de los huesos tubulares, con mayor compromiso metafisiario (44-59 %) comparado con el diafisiario (33-35 %), en las metafisis 10 % y en la epifisis (0,5-2 %) (1,6,7).

La manifestación clínica no es específica, se presenta en los pacientes con dolor (82-88 %), edema (60 %) o fiebre (20-49 %). Usualmente los síntomas aparecen 6 meses antes del diagnóstico, sin embargo, en el caso descrito estos se manifestaron dos meses antes, con dolor y sensación de masa. También se ha informado el aumento de la velocidad de sedimentación (43 %), simulando un proceso infeccioso (6,1).

En las imágenes de ingreso descritas en el caso —radiografía de tórax y hombro— solo se demostró asimetría en los tejidos blandos de la pared torácica por mayor grosor de esta, asociada a desaparición de las líneas grasas, sin definición de los contornos mediales de la escápula y desplazamiento lateral de la misma. No se visualizaron los signos usuales de lesión ósea mal definida, compromiso de la cortical ósea, osteólisis, de tipo permeativo o apolillado. Tampoco se observó una reacción perióstica agresiva laminar en capas de cebolla (hasta el 66 % de los casos), que consiste en múltiples capas de hueso neoformado y menos frecuentemente (16 % de los casos) espiculado o en sol naciente (finas espículas óseas orientadas perpendicularmente al hueso originario). Únicamente se presenta la masa de partes blandas como clara característica similar (1, 5).

En la evaluación patológica macroscópica el sarcoma de Ewing se observa como una masa gris a blanca con bordes relativamente bien definidos, similar al caso que se describe en la nota quirúrgica, aunque también se puede encontrar con bordes mal definidos. Por lo general se compromete el canal medular en estadios tempranos entre 80 y 100 % de los casos, con masa de gran tamaño, circunferencial respecto al hueso afectado. Excede el componente intraóseo entre 2 y 15 % de los casos.

Se disemina a los tejidos blandos por permeabilidad de los canales haversianos y neurovasculares con elevación del periostio de manera característica, similar al caso descrito (1).

En las secciones histológicas se observan pequeñas células azules redondas o separadas por una pequeña cantidad de estroma fibroso, que se describen como las rosetas de Hommer-Wright, en más del 20 % de los tumores (1).

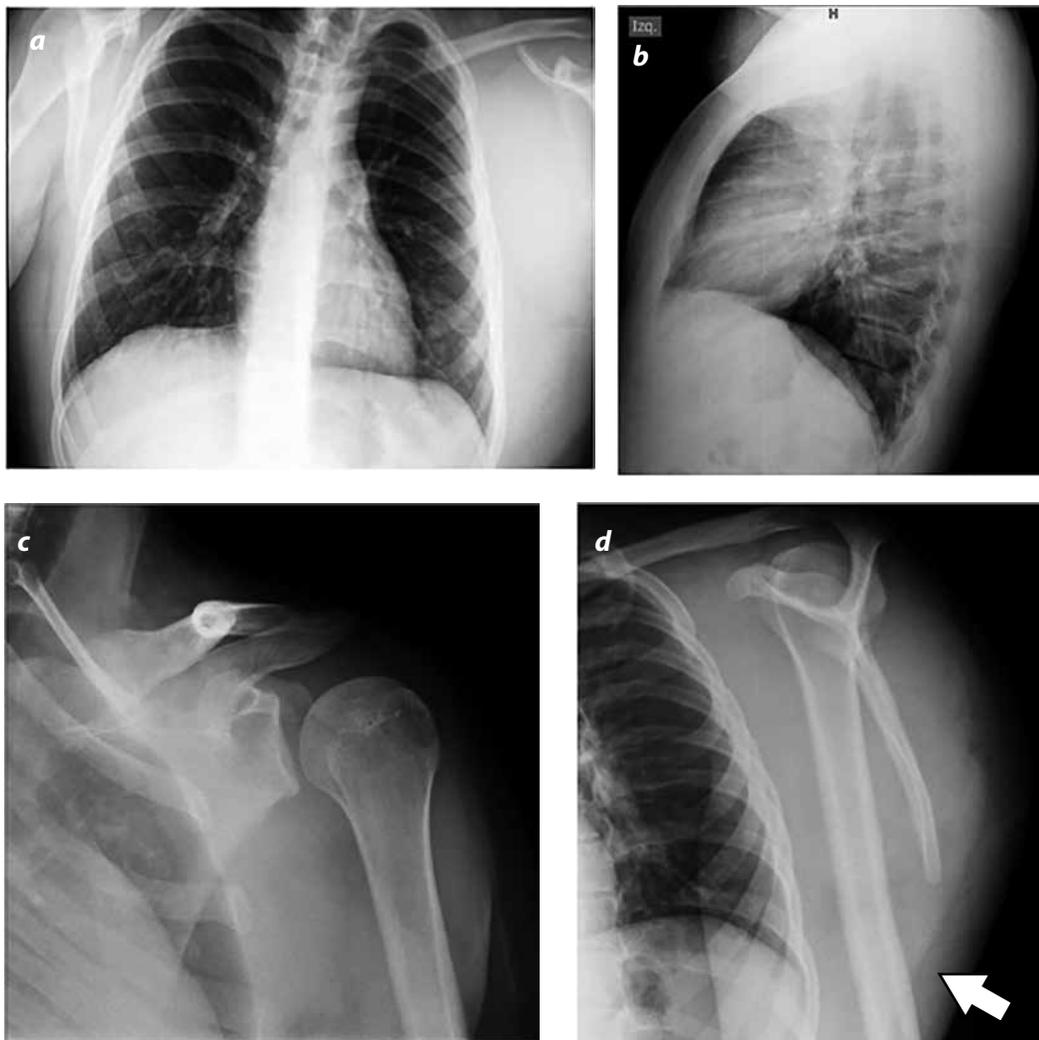


Figura 1 (a, b, c, d). Radiografía simple de tórax anteroposterior (AP), lateral y radiografía simple de hombro AP verdadera y lateral de escápula con aumento de la radioopacidad de los tejidos blandos de la pared torácica y la escápula en el lado izquierdo que se asocia a desplazamiento de las líneas grasas, (flecha), mal definición de los contornos mediales de la escápula y desplazamiento lateral y posterior de la misma (flecha).

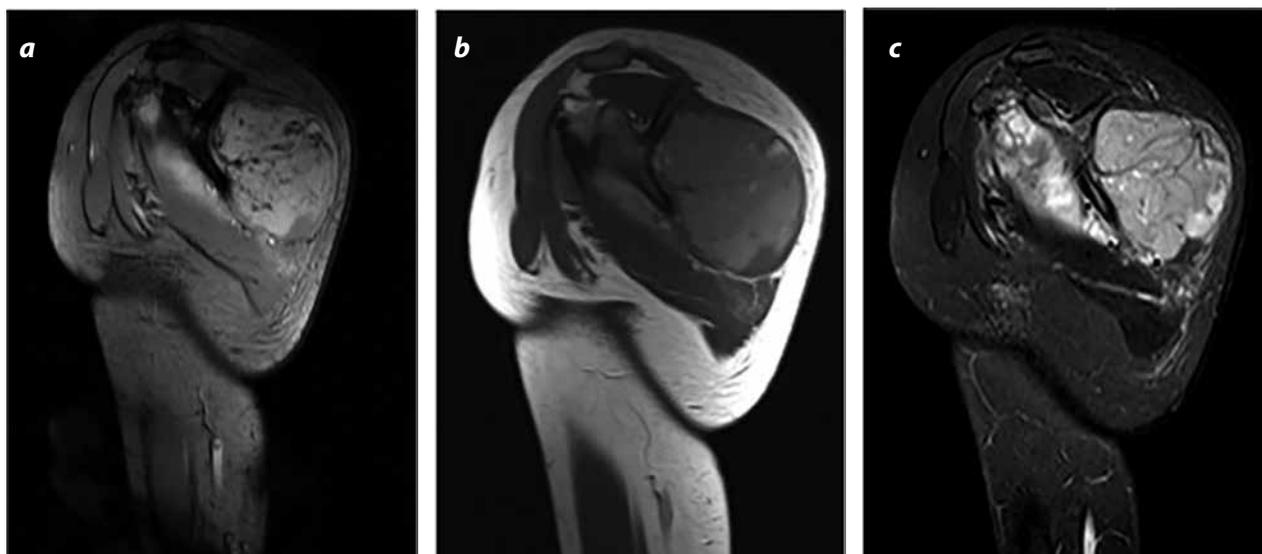


Figura 2. (a). Corte sagital con información en T1. Masa heterogénea de señal de predominio intermedia, con pequeñas áreas de alta señal sugestivas de hemorragia, las cuales se confirman en la imagen sagital GRE donde aparecen con baja intensidad. (b) Imagen sagital FLAIR. (c) Demuestra más claro el compromiso multicompartimental de la masa en la región escapular, con señal heterogénea, pero predominantemente intermedia, lo cual indica alta celularidad.

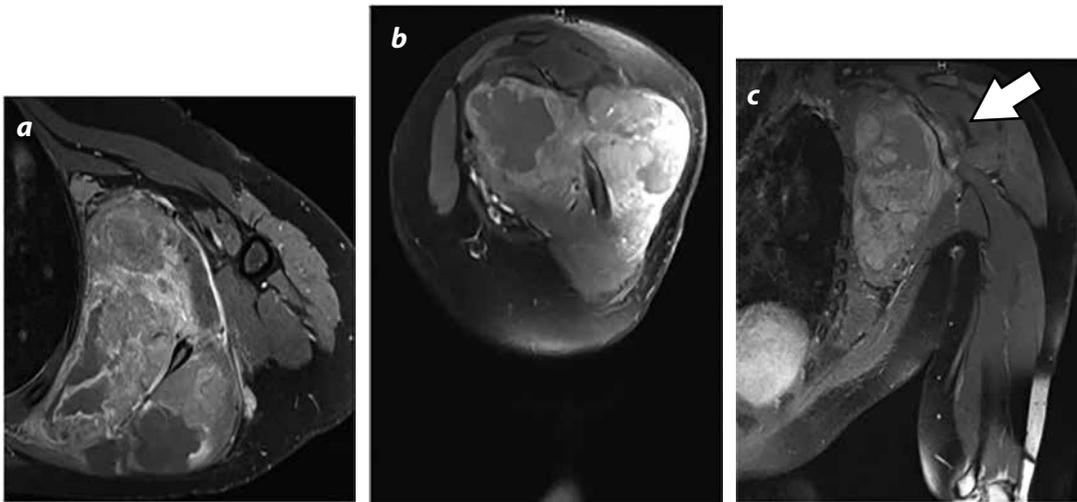


Figura 3. En secuencias axiales (a), sagital (b) y coronal con información en T1 (c) poscontraste con saturación grasa se observa realce heterogéneo, con realce marcado de los componentes sólidos que alternan con áreas que no realzan el medio de contraste, indicando componentes quístico-necróticos dentro del tumor. La masa tumoral compromete los músculos subescapular, infraespinoso y redondo menor así como el cuerpo de la escápula, donde se observa realce de la médula ósea (flecha).

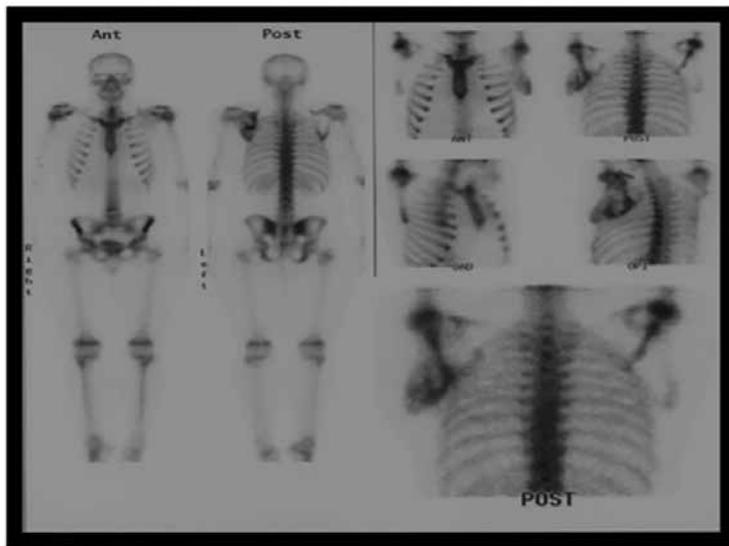


Figura 4. Gammagrafía con tecnecio 99 en la cual se observa realce del fármaco en la escápula izquierda en forma asimétrica, con compromiso de la espina y cuerpo del mismo.

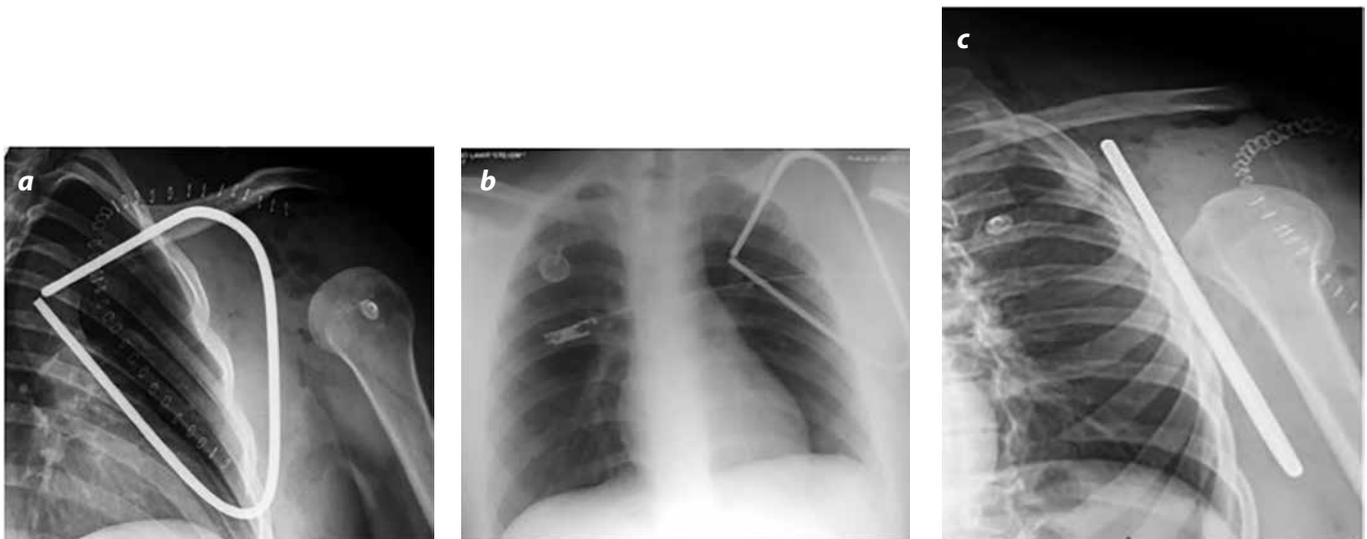


Figura 5 (a, b, c). En radiografía AP verdadera de hombro, AP de tórax y lateral de escápula se observa material de osteosíntesis que simula la morfología de la escápula izquierda reemplazando el resecado. Edema de los tejidos blandos, enfisema subcutáneo, aumento de la distancia acromio humeral y sutura por cambios de tipo posquirúrgico recientes sin complicaciones.



Figura 6. Radiografía AP de hombro, de control, con adecuada evolución sin signos de complicación, llama la atención el aumento de la distancia acromio humeral; sin embargo, se reportan arcos de movimiento normal sin luxación.

Se pueden presentar zonas de necrosis y hemorragia, sin embargo no son comunes antes del tratamiento. El número de mitosis es variable pero típicamente no son numerosas, también se describe una nueva formación de hueso en el canal medular (1), como la patología descrita en este caso.

En la evaluación citogenética se presenta como hallazgo característico la translocación de los brazos largos del cromosoma 11 y 22 ($t(11,22)(q24,q12)$) presente en el 85 al 95 % de las lesiones.

Se ha informado que el 10 % de los sarcomas de Ewing presentan un patrón lítico puro y ocasionalmente de configuración quística, en este caso no se presentó el patrón lítico puro sino solo de lesiones quísticas. En el 80 % de los casos se presentan lo que algunos autores denominan “endostosis”, que consiste en el engrosamiento de la cortical con disminución del tamaño de la cavidad medular (8-10), esta característica no se presentó en el caso clínico descrito.

En la tomografía computarizada se puede obtener información sobre la extensión medular y la delimitación de la afectación extraósea, con realce heterogéneo luego de la administración del medio de contraste, que podría, en muchos casos, mejorar la planeación quirúrgica. En el caso descrito no se realizó este estudio.

Característicamente en la resonancia se observa señal de intensidad baja a intermedia en las secuencias con información en T1 y baja o media señal en las secuencias con información en T2 como se mencionó; posterior a la administración de gadolinio, se observa un realce en las áreas celulares en las secuencias con información en T1, lo que permite la diferenciación entre tumor y edema peritumoral (5), hallazgo similar a lo descrito en el caso. Una característica de los tumores con alta celularidad —como es el caso del sarcoma de Ewing, que pertenece a la categoría de los PNETs— es la señal baja o más comúnmente intermedia en secuencias con información en T2, como en el caso presentado. En imágenes de difusión (DWI) estas áreas de alta celularidad demuestran restricción de la difusión e indican un tumor altamente agresivo.

Al ingreso del paciente se le solicitaron reactantes de fase aguda para diferenciarlo de la osteomielitis; sin embargo, en contraste con lo que se describe en la literatura, el paciente no presenta aumento de los reactantes de fase aguda.

Otro de los diagnósticos diferenciales para tener en cuenta es el osteosarcoma, principalmente cuando el sarcoma de Ewing se acompaña de abundante formación de hueso nuevo que manifiesta reacción perióstica, y calcificaciones distróficas en la tumoración de partes blandas, como algunas pequeñas descritas en el caso presentado.

También se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial el linfoma (8-10); sin embargo, su señal con información en T1 y T2 es muy diferente al caso descrito.

Otro de los diagnósticos para tener en cuenta es el neuroblastoma metastásico, similar por radiología, pero de cualquier manera este último ocurre en los primeros 3 años de vida y el sarcoma de Ewing es muy raro en los primeros 5 años de vida (4).

Con respecto al tratamiento, usualmente se maneja con quimioterapia preoperatoria acompañada o no de radioterapia, seguida de resección quirúrgica y colocación de endoprótesis en el miembro afectado (4), como se realizó en el caso descrito.

Para finalizar, el pronóstico de esta patología es “no alentador” porque es el más letal de los tumores óseos, con una alta incidencia de diseminación metastásica temprana en pulmón, pleura y hueso; sin embargo, en el caso descrito, hasta la fecha, no se ha presentado recaída.

Se ha informado que los pacientes con compromiso de las extremidades tienen una supervivencia mayor que los que tienen compromiso en el tronco. También se ha encontrado que el buen estado de salud inicial del paciente es un factor de mejor pronóstico (6).

Referencias

- Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, et al. From the radiologic pathology archives: ewing sarcoma family of tumors: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2013;33:803-31.
- Choi E-YK, Gardner JM, Lucas DR, et al. Ewing sarcoma. *Sem Diag Pathol*. 2014;31:39-47.
- Rodríguez-Galindo C, Navid F, Liu T, et al. Prognostic factors for local and distant control in Ewing sarcoma family of tumors. *Ann Oncol*. 2007;19:814-20.
- Greenspan A, Steinbach L. Malignant bone tumors II, miscellaneous tumors. En: Greenspan A. *Orthopedic imaging*. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins; 2011. pp. 740-70.
- Bestic JM, Peterson JJ, Bancroft LW. Use of FDG PET in staging, restaging, and assessment of therapy response in ewing sarcoma. *RadioGraphics*. 2009;29:1487-500.
- Ludwig JA. Ewing sarcoma: historical perspectives, current state-of-the-art, and opportunities for targeted therapy in the future. *Curr Opin Oncol*. 2008;20:412-8.
- Mut Pons R, Gómez Fernández-Montes J, Ramírez Latorre O, et al. Manifestaciones radiológicas infrecuentes del sarcoma de Ewing en la infancia. *Radiología*. 2009;51:63-70.
- Mar W, Taljanovic M, Bagatell R, et al. Update on imaging and treatment of ewing sarcoma family tumors: what the radiologist needs to know. *J Comp Assist Tomogr*. 2008;32:108-18.
- Almeida MFA, Patnana M, Korivi BR, et al. Ewing sarcoma of the kidney: a rare entity. *Case Reports Radiol*. 2014;2014:1-5.
- Bernstein M. Ewing's sarcoma family of tumors: current management. *Oncologist*. 2006;11:503-19.

Correspondencia

Mauricio Estrada Castrillón
Hospital Pablo Tobón Uribe
Calle 78B # 69-240
Medellín, Colombia
maescat@gmail.com

Recibido para evaluación: 4 de septiembre de 2014
Aceptado para publicación: 11 de febrero de 2015